FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924

THESE

N°.....

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

FRANCHETEAU ADOLPHE-CHARLES-HENRI-MARIE

Né le 6 Novembre 1898, à Chéméré (Loire-Inférieure)

Les Fractures spontanées

DANS LA

MALADIE DE PAGET

Président : M. GILBERT, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1924

Faculté de Médecine de Paris

DOYEN	M. ROGER
ASSESSEUR	AUGUSTE BROCA
PROFESSEURS	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générale	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	LÉON BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD, WIDAL, GILBERT, CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET, LEJARS, HARTMANN, GOSSET
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchement	BRINDEAU, JEANNIN, COUVELAIRE
Clinique gynécologique	J. L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique	VAQUEZ
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL
Clinique propedeutique	SERGENT

PROFESSEURS HONORAIRES : MM. LE DENTU, GARIEL, HAYEM, PINARD, KIRMISSON, RIBEMONT-DESSAIGNES, HUTINEL, ROBIN, QUÉNU, POUCHET, BAR, PIERRE MARIE.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI	DESMAREST	LE LORIER	RATHERY
ALGLAVE	DUVOIR	LEMIERRE	RETTERER
BASSET	FIESSINGER	LEQUEUX	RIBIERRE
BAUDOIN	GARNIER	LEREBOULLET	ROUSSY
BLANCHETIERE	GOUGEROT	LERI	ROUVIÈRE
BRANCA	GRÉGOIRE	LÉVY-SOLAL	SCHWARTZ (A)
CAMUS	GUENIOT	MATHIEU	TANON
CHAMPY	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHEVASSU	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CHIRAY	LABBÉ (HENRI)	MULON	VILLARET
CLERC	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DEBRÉ	LARDENNOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MON FRÈRE

A MES SŒUR ET BEAU-FRÈRE

A TOUTE MA FAMILLE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur GILBERT

Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, dont il eut l'obligeance de nous inspirer le sujet lui-même.

Qu'il veuille bien recevoir, ici, l'hommage de notre profonde reconnaissance.

Introduction

Au terme de nos études médicales nous tenons à exprimer notre profonde gratitude à M. le Professeur Gilbert, qui voulut bien, dans son admirable service de l'Hôtel-Dieu, nous admettre à suivre son lumineux enseignement clinique, nous honorer de ses précieux conseils, et nous autoriser à publier le cas d'un malade atteint d'ostéite déformante progressive, qui avait présenté, au début de son affection, une fracture spontanée du tibia. L'étude de cette complication nous a paru pouvoir faire l'objet de notre thèse inaugurale.

Dans les travaux parus jusqu'à ce jour sur la maladie de Paget, les auteurs décrivent minutieusement les déformations osseuses, mais n'insistent pas comme il convient sur les fractures pathologiques qui peuvent compliquer l'ostéite et dont l'importance ne saurait être méconnue. L'impossibilité dans laquelle nous avons été de trouver dans l'étiologie des fractures spontanées, étudiées dans les ouvrages classiques, le nom de l'ostéite déformante progressive, nous semble une preuve de cette méconnaissance.

La division de notre travail est la suivante : Dans un premier chapitre nous donnerons, avec notre observation, celles de Hillereau et de Gaucher-Rostaine. Dans un

second, nous ferons l'étude clinique des fractures spontanées dans la maladie de Paget. Nous verrons, dans un troisième chapitre, comment l'anatomie pathologique du système osseux des pagétiques explique cette tendance à se rompre au moindre choc. Nous chercherons, dans un quatrième chapitre, à jeter quelque lumière sur la pathogénie de ces fractures en remontant aux sources supposées de la maladie de Paget. Brièvement nous exposerons, dans un cinquième chapitre, la thérapeutique qui semble la plus rationnelle, et nous terminerons en produisant nos conclusions.

Observations

OBSERVATION I (*Observation personnelle*)

C..., 40 ans, imprimeur.

Antécédents héréditaires. — Le père du malade est mort en 1909, à l'âge de 72 ans, d'une rétention d'urine. Sa mère, cardiaque, succombe à l'âge de 74 ans, au mois de Décembre 1923. Ni frère, ni sœur.

Antécédents personnels. — 1901. — Rhumatisme articulaire aigu avec endocardite rhumatismale guérissant rapidement. Le malade va aux colonies où il est atteint de dysenterie et de paludisme.

1909. — Morsure de vipère à la main droite : vie en danger.

1913. — Au Maroc il est blessé et contusionné dans un accident de mine.

1915. — Le malade, au front à ce moment, se brise la jambe gauche en tombant d'un pont suspendu rudimentaire qui cède sous son poids : il fait une chute de 6 à 8 mètres de hauteur.

On constate alors une fracture du tibia gauche à son tiers moyen que l'on traite par la méthode du Pr Delbet. Durant trois mois on use de la mécanothérapie et la convalescence est longue.

1916. — A peine retourné au front, le 25 juin 1916 la jambe gauche se fracture spontanément, le malade sautant dans une tranchée : cet accident se produisit, au dire du ma-

lade en toute absence d'effort et de chute, ce qui le surprit beaucoup. On diagnostique alors « Fracture du tibia gauche en biseau au tiers inférieur de l'os avec fracture bi-malléolaire ». Le malade fut soigné dans plusieurs hôpitaux militaires ; mais il reste boiteux et ne peux marcher qu'avec une canne. A ce moment il est changé d'armes on le met dans l'artillerie (défense contre avion). Puis il finit son service militaire qui avait duré quinze ans (depuis 1900) avec plusieurs interruptions.

Il est réformé n° 1 pour :

« Limitation à angle droit de la flexion dorsale du pied gauche dont la pointe est déviée en dehors, suite de fractures du tibia (sans raccourcissement). »

Le patient reprend donc son métier d'imprimeur et travaille jusqu'à la fin de 1920. Il se sentait toujours fatigué, mais en s'aidant d'une canne marchait facilement.

1920. — En novembre 1920, il tombe dans la rue sans pouvoir se bouger, mais ne perd pas connaissance. On le transporte à l'Hôpital Bichat où le médecin croit à une fracture du col du fémur droit. A la radio, on constate un début de déformation osseuse des membres inférieurs avec masse ouateuse autour des os.

On l'envoie à l'hôpital Saint-Louis comme atteint de périostite syphilitique. Mais on ne trouve pas de signes de syphilis et on diagnostique une maladie de Paget à son début. Puis c'est un séjour à l'hôpital Beaujon. A partir de ce moment, les déformations osseuses deviennent cliniquement décelables. Les tibias s'incurvent, le thorax se déforme, les côtes s'aplatissent ; le malade ne peut plus dilater son thorax sous l'effort inspiratoire, sensations d'étouffement et phénomènes asphyxiques, tels, qu'on lui donne de l'oxygène pendant plusieurs jours. Le crâne devient plus volumineux. Le malade est vu par MM. Roger et Chiray. On lui fait prendre de l'iodure de potassium à forte dose et sans résultat. Des piqûres de Thorium X font à ses douleurs un bien considérable, dit-il,

mais elles ne peuvent être continuées par suite du prix élevé de ce corps. A ce moment, le malade devient polyurique : il urine de 3 à 5 litres par jour d'une urine ne contenant ni sucre ni albumine. La température oscille entre 36° et 37°.

Il sort de l'hôpital pour entrer dans une maison de rééducation physique pour mutilés.

Mais les chutes deviennent de plus en plus fréquentes et le malade constate une tendance à l'ankylose de ses deux hanches. Il est vu par MM. Duret et Léri. Il est soigné ensuite chez M. Widal, par l'extrait surrénal et l'extrait du lobe postérieur d'hypophyse : le taux des urines diminue.

1923. — Le malade est réformé définitivement, à 50 %, au Val-de-Grâce, pour maladie de Paget, « caractérisée par

Au Val-de-Grâce, pour maladie de Paget, « caractérisée par des fractures spontanées du tibia gauche, en 1916, et des déformations des tibias en 1920, puis du crâne, de la cage thoracique et des hanches. Tendance à l'ankylose de la colonne vertébrale. Douleurs osseuses et musculaires. Ankylose des 2 hanches. Céphalées. Pertes de connaissance avec chutes. Wassermann négatif. Radio confirmative ».

Depuis, le malade a toujours de l'impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Il a de la difficulté à rester assis ou debout ; il tombe plusieurs fois en perdant connaissance : on lui raconte qu'à ce moment il épouvante ceux qui l'entourent. Suivant son expression, il se sent « devenir fou » par moment. Il a des colères brusques. Le 3 décembre 1923, au matin, il tombe et on l'amène à l'hôpital St-Antoine ; de là, il vient à l'Hôtel-Dieu.

Examen du malade. — On est en présence d'un malade intelligent, connaissant parfaitement sa maladie. Il avoue avoir bu aux colonies : cependant aucun signe d'alcoolisme. Il déclare n'avoir jamais eu la syphilis et que la réaction de Wassermann faite dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, fut plusieurs fois négatives même après réactivation.

La marche du malade est pénible, lente et hésitante, douloureuse, même en s'aidant de deux cannes.

A la jambe gauche, on constate une ankylose du coup de pied, suite de fractures. Le tibia en fourreau de sabre présente une convexité externe. Il est hypertrophié en tous sens et sa crête antérieure est remplacée par une face. Atrophie musculaire de 1 cm $\frac{1}{2}$ par rapport à la jambe droite.

A la jambe droite : même aspect, le tibia semble plus touché à son tiers supérieur.

Les genoux sont globuleux.

Les deux fémurs, augmentés de volume, présentent une courbure à concavité interne. En voulant écarter les cuisses fléchies du malade, on constate une limitation considérable du mouvement d'abduction par suite de l'ankylose des deux articulations coxo-fémorales.

Le bassin est élargi.

Au thorax : les côtes sont aplaties et bombées en avant. La cage thoracique se soulève d'un bloc à chaque mouvement inspiratoire.

Les clavicules sont épaissies, augmentées de volume, remontant très arrière et en dehors.

La colonne vertébrale est touchée par le processus d'ostéite : début de spondylose des vertèbres lombaires, avec cyphose. La région lombaire est très douloureuse.

Les bras ne sont pas atteints, mais aux deux pouces il y a ankylose de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Le crâne est augmentée légèrement de volume : les casquettes du malade sont devenues trop petites.

Le poids de 82 kgs, pendant la guerre, oscille actuellement entre 61 et 64 kgs.

La taille qui était autrefois de 1 m. 76, n'est plus, maintenant, que de 1 m. 71.

Système nerveux.

Les réflexes patellaires et achilléens sont conservés. Pourtant l'achilléen gauche semble plus faible.

Babinski négatif.

Le signe d'Argyll n'existe pas.

La pupille droite est en léger myosis.

La vue est normale, l'audition également.

Amnésie au moment des chutes et à leur suite.

Sensibilité tactile et thermique normales. A la palpation du membre inférieur, on réveille une douleur musculaire et osseuse, avec sensation de broiements. Douleurs spontanées dans les membres et la colonne vertébrale, avec exacerbations nocturnes.

Céphalée fréquente, dans les régions temporales.

Poumons normaux.

Cœur normal.

Pouls : 60.

Tension artérielle au Pachon : 11 $\frac{1}{2}$ — 6.

Tube digestif : les dents sont en mauvais état et se cassent d'elles-mêmes, depuis l'accident de mine, dit le malade.

Langue rosée. Appétit augmenté depuis la maladie.

Selles normales. Les urines sont très claires, peu denses, très augmentées de volume : 5 litres par jour en moyenne, ni sucre, ni albumine.

Le foie n'est pas douloureux, mais augmenté de volume : il dépasse, de trois travers de doigt, le rebord costal.

Rate non percutable.

Radiographie.

a) *Tibias.* — Elargissement notable de la cavité médullaire qui apparaît floue et se distingue peu des tables internes et externes de l'os. Ces tables sont notablement élargies. Epaississement accentué d'un grand nombre de travées.

Le tibia gauche présente à sa partie moyenne une zône plus claire, grosse comme un œuf de moineau, au niveau de la fracture. Légère hyperostose.

Léger aspect ouaté autour des os.

b) *Péronés.* — Très rectilignes et normaux.

c) Crâne. — Les os de la voûte sont très épaissis et la base ne semble pas indemne.

OBSERVATION II (*Hillereau*)

Mme B..., 65 ans, plumassière, née à Toulon. Aucune maladie jusqu'à 50 ans ; cependant la malade dit avoir eu une fièvre cérébrale à 7 ans et une congestion pulmonaire il y a 3 ans. Réglée à 12 ans, elle a travaillé jusqu'au début de son affection. Elle n'a jamais eu d'enfant. Aucun antécédent héréditaire n'est à signaler.

Début de la maladie. Le pied droit devient plus pesant, la jambe lourde. Le repos apporte du soulagement mais le soir, sensation de lourdeur dans le membre.

Puis, les deux pieds deviennent légèrement douloureux. Les douleurs surviennent spontanément, sans cause provocatrice, mais sont accentuées par la fatigue ; elles cessent la nuit, par le repos. La malade souffre moins allongée. Au bout de quelques mois apparaissent des déformations. La jambe s'incurvant lentement et progressivement met 10 ans à atteindre l'état actuel. Cinq à six années après le début des douleurs dans les jambes, les mêmes phénomènes survinrent dans les coudes, qui mirent 4 ans à atteindre leur état actuel. Une dent, arrachée dans l'intervalle, provoque une tuméfaction osseuse du rebord alvéolaire.

Elle est conduite à l'hôpital après une chute dans un escalier, ce qui provoque une fracture de cuisse au tiers inférieur. Nouvel accident à l'hôpital : en s'appuyant sur le coude droit pour se relever, elle sent un craquement dans l'épaule droite et depuis, s'est développée au tiers interne de la clavicule une tuméfaction osseuse, douloureuse et volumineuse, qui est reconnue pour un cal exubérant.

Actuellement : Faciès pâle, amaigri, vieilli. Front bombé, symétrique sans augmentation de volume. Face irrégulière, asymétrique : du côté gauche, au-dessous de la saillie du malaire, se voit une tuméfaction de la grosseur d'un œuf de pigeon.

L'arcade alvéolaire dépourvue de dents, est hyperostosée du côté externe, ce qui donne à la voûte un aspect particulier. La partie hrizontale des deux maxillaires supérieurs augmente d'épaisseur, surtout à gauche, à mesure qu'on se porte vers l'arcade alvéolaire. Si bien que l'on a une ogive très accentuée, un sillon profondément encaissé entre les deux saillies progressivement croissantes des maxillaires.

Nous avons vu que l'hyperostose du maxillaire supérieur gauche datait d'il y a cinq ans environ. La malade se fit arracher un chicot douloureux et ce fut le point de départ de la lésion qui augmenta progressivement. La colonne vertébrale n'offre rien de particulier. Ses courbures sont normales sauf, cependant, la courbure cervicale qui est un peu accentuée, formant cyphose à grand arc, comme il est habituel de le voir chez les vieillards, mais sans être plus accentuée que normalement. Thorax étroit, régulier de forme. Les articulations antérieures sont sans nouures. La malade n'a jamais eu de fracture de côtes. La clavicule gauche, un peu plus grosse que normalement, présente une exagération manifeste de ses courbures. La clavicule droite, également très noueuse, nous montre à 1 ou 2 centimètres de son extrémité sternale, une tuméfaction du volume d'une petite mandarine, irrégulière à sa surface, dure et douloureuse à la pression. Cette tuméfaction existe, mais très peu marquée, depuis 2 ans ; elle était douloureuse surtout après les mouvements répétés du membre supérieur. Il y a quelques jours la malade s'appuyant sur son coude pour se relever, a perçu un craquement au niveau de sa clavicule, sa grosseur est devenue plus douloureuse et a augmenté dans la proportion que nous lui voyons aujourd'hui. Il est évident qu'il s'agit d'une fracture spontanée avec cal exubérant.

Le squelette du bras est normal et l'humérus ne présente rien de particulier. L'avant-bras, vu par la partie antérieure, semble normal, mais, le relève-t-on, on constate que le cubitus est incurvé, le radius étant absolument intact. L'incurva-

tion du cubitus consiste en une concavité interne très marquée. Cette déformation existe symétrique, des deux côtés. Le début date de 5 ou 6 ans. Il a été marqué, comme ailleurs, par des douleurs progressives et par de l'impotence passagère du membre supérieur. Cette déformation qui ne progresse plus, semble n'amener aucun trouble dans la fonction du membre ; les mouvements de flexion et d'extension de la main, de pronation et de supination, se font normalement et sans douleur. L'état de squelette de la main est normal. Le bassin vu extérieurement paraît symétrique et bien développé ; les diamètres bi-iliaque et bi-trochantérien sont normaux.

Par le toucher vaginal on sent un pubis régulier sans saillie des parties latérales au niveau du détroit supérieur, non plus qu'en arrière, où l'index atteint très difficilement le promontoire. On peut donc dire qu'il n'y a pas de déformation du bassin. Le membre inférieur droit présente un squelette fémoral normal, mais le tibia et le péroné sont notablement déformés. On voit un véritable arceau à concavité interne dont le pied en varus forme un des montants. Le pied est du reste normal et ce n'est que sur les os de la jambe que porte la lésion. Le tibia, dont il est facile de suivre sous la peau, la face interne, est très élargi, épaissi, outre sa forte courbure à convexité externe. La surface en est lisse, ne présentant pas d'hyperostoses et n'est pas douloureuse à la pression. Du côté gauche, la jambe est droite et sans épaississements. Le fémur droit, qui était resté droit, est cassé au niveau de l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs.

La malade a été mise dans un appareil de Hennequin. On sent, à travers la partie molle, un cal exubérant. Cette fracture s'est produite après un traumatisme insignifiant : chute de sa hauteur dans un escalier.

Les viscères thoraciques et abdominaux paraissent à peu près intacts à part les poumons légèrement emphysémateux.

Rien au cœur.

L'examen des urines n'a pas révélé d'augmentation ou de diminution de l'élimination des sels. Ni sucre, ni albumine.

En somme, il s'agit d'une fragilité spéciale du système osseux qui se laisse incurver et se fracturer sans qu'on trouve à cela de causes appréciables. Le caractère des déformations permet de porter le diagnostic de maladie de Paget, malgré l'absence de lésions de la boîte crânienne.

OBSERVATION III (*Gaucher et Rostaine*)

Le malade est un homme de 48 ans. Il exerce la profession de tailleur. Son père est mort à 65 ans, d'un catharre bronchique ; sa mère est morte également à 65 ans, d'un cancer du sein. Il a un frère et une sœur plus âgés que lui, qui sont bien portants. Il a perdu un frère mort, à 22 ans, de méningite. Celui-ci était l'aîné de notre malade et plus âgé que lui de trois ou quatre ans.

Lui-même était un enfant robuste. Il fut nourri au sein par sa mère. Il parla, marcha et eut des dents de bonne heure.

Il fut soldat et au moment de la revision on ne remarqua rien d'anormal dans son état. C'est seulement vers l'âge de 35 ans qu'un médecin lui fit remarquer qu'il avait le tibia droit en fourreau de sabre. Lui-même ne s'en était jamais aperçu. Il n'a jamais eu aucune maladie vénérienne. Il a eu quatre enfants qui sont vivants et bien portants. Sa femme n'a jamais fait de fausses couches.

En mars 1902, il tomba d'une chaise et se fit une fracture de l'humérus et du cubitus gauches ; guérie en six semaines elle a laissé à sa suite, un cal volumineux.

C'est à cela que se borne tout le passé pathologique de notre malade. Son affection actuelle débute, il y a cinq ans, par des maux de reins, des douleurs dans la jambe droite, qui se produisent sous forme de crampes, surtout fréquentes la nuit

Puis le malade s'aperçoit que son chapeau devient trop petit. Son chapelier lui fait remarquer que sa conformation a changé. Peu à peu il prend une attitude voûtée, ses jambes se déforment et s'incurvent en ellipse.

C'est le 25 juin 1903, que nous le voyons pour la première fois. A ce moment, il éprouve une grande difficulté à marcher, il ne peut se baisser. Il ne peut se tenir debout plus de quelques minutes et est obligé de s'asseoir pour travailler. Les genoux restent écartés de 15 à 20 centimètres ; ses membres inférieurs sont incurvés en ellipse et il ne peut réunir ses pieds.

Son crâne est le siège d'une hyperostose régulière. La face est peu modifiée. On constate seulement un peu de prognatisme.

La colonne vertébrale est le siège d'une hyperostose très notable que l'on apprécie facilement au niveau de la colonne cervicale dont le diamètre frontal est de 12 à 15 centimètres. Seuls les mouvements de flexion et de rotation sont conservés. L'extension est impossible. Les vertèbres dorsales et lombaires sont immobilisées.

La clavicule est régulièrement hyperostosée. Elle a une épaisseur de 4 centimètres à peu près. Le thorax est globuleux. Les espaces intercostaux sont peu ouverts, en raison de la courbure cyphotique de la colonne vertébrale. Les côtes ne semblent pas augmentées de volume. En raison de ces déformations la respiration est à type supérieur.

L'humérus droit est normal, l'humérus gauche est le siège d'une hyperostose considérable, surtout dans les deux tiers inférieurs où l'on sent de plus la saillie du cal exubérant consécutif à la fracture que nous avons signalée.

Les avant-bras sont normaux à part un cal léger du cubitus gauche, le même que celui de l'humérus. Les mains ne présentent rien de particulier.

Les membres inférieurs sont plus déformés que les membres supérieurs. Les fémurs sont très augmentés de volume.

Leur épaisseur est doublée. Ils sont, de plus, le siège d'une incurvation marquée, à concavité externe. La rotule est normale. Les deux tibias sont hyperostosés et incurvés dans le même sens que les fémurs. Le tibia droit, a en plus, une incurvation à convexité antérieure, répondant au type du tibia en fourreau de sable. Les pieds ne sont le siège d'aucune déformation.

Les dents sont seulement un peu écartées. Les articulations sont normales sauf celles de la colonne vertébrale.

Enfin, on ne trouve à l'examen aucune lésion organique.

Nous instituons alors le traitement spécifique ; notre malade reçoit chaque jour deux centigrammes de benzoate de mercure en injections et prend deux grammes d'iodure de potassium.

Nous le voyons le premier août après un mois de traitement. Il est déjà très sensiblement amélioré. Il marche mieux, il a moins mal aux reins et il peut joindre les pieds, ce qu'il ne pouvait faire auparavant.

Dès lors, on continue les injections quinze jours par mois et l'iodure le reste du temps.

Au commencement de septembre, l'amélioration est très nette.

La station debout est possible, même pendant la journée entière.

La marche est facile, la tête a recouvré, en partie, ses mouvements d'extension ; enfin, le malade n'est pour ainsi dire plus gêné dans ses occupations.

Depuis, le traitement a été continué régulièrement, mais l'amélioration, qui au début, avait été rapide, est devenue lente à se reproduire bien qu'elle soit appréciable.

Etude Clinique

Des observations que nous publions, il semble résulter que les fractures spontanées se produisent dans la maladie de Paget à un stade relativement peu avancé de son évolution, puisque, dans les trois cas relatés, nous le voyons survenir, chez une femme six ans après le debut de son affection, et chez deux hommes au commencement de la maladie. Ceci tient, l'anatomie pathologique nous l'enseignera, à la fragilité particulière du squelette dans les premières années de l'ostéite. Plus tard, alors que les malades sont avancés en âge, et que l'ostéoporose sénile ravage leur squelette, les fractures spontanées sont très rares : le fait semble paradoxal, mais trouve une explication. Devenus grabataires en raison de leur infirmité croissante, ces malheureux ne sont plus exposés aux traumatismes.

L'ostéite de Paget se complique-t-elle souvent de fractures spontanées ? Telle est la question que nous nous sommes posée au sujet de notre malade. Les avis, sur ce point, diffèrent. Mauclaire prétend que l'ostéite déformante ne s'accompagne pas de fracture et est en cela de l'avis de Dieulafoy. Milian, au contraire, s'exprime ainsi en parlant de cette affection :

« Les fractures spontanées ne sont pas rares ; occasionnées par des traumatismes assez minimes, elles se rapprochent des fractures spontanées du tabès... » Quant à nous, sur vingt observations dont nous avons connaissance, nous avons constaté que la maladie s'était compliquée trois fois de ce genre de fracture. Ce serait donc une moyenne de 15 %.

La faiblesse de la cause déterminante retiendra maintenant notre attention. Elle est vraiment typique. Le malade de Rostaine se fracture l'humérus et le cubitus en tombant de sa chaise ; la malade de Hillereau « en s'appuyant sur le coude droit pour se relever sent un craquement dans l'épaule droite » : sa clavicule vient de se rompre. Les circonstances dans lesquelles s'est produit l'accident de notre patient, sont tout aussi significatives : le fait de sauter dans une tranchée sans heurt, ni chute, provoque chez lui une fracture du tibia gauche au tiers inférieur de l'os avec fracture bi-malléolaire. Dans tous ces cas le traumatisme vraiment insignifiant était incapable, chez un homme sain, d'avoir d'aussi funestes suites.

Ces fractures s'accompagnent-elles de phénomènes douloureux particuliers ? Sur les trois observations que nous étudions, deux sont muettes sur ce point. Hillereau note cependant que le cal de sa malade est douloureux au toucher. Quant à notre patient, il accuse des sensations de broiements dans son membre avec paroxysmes nocturnes, empêchant tout repos. Notons que dans le tabès ces fractures sont indolores.

Fort intéressante à retenir est la notion de multiplicité

de ces fractures. Comme dans le tabès, le choc le plus minime ou le mouvement le plus naturel produit la fracture de deux os ou d'un seul os en plusieurs endroits ; ici c'est le membre supérieur dont l'humérus et le cubitus se brisent du même coup, là c'est une fracture compliquée du tibia.

L'évolution anatomique de ces fractures les rapproche d'une façon saisissante de celles des tabétiques. « Comme les fractures spontanées du tabès, elles sont d'une consolidation difficile, lente et incertaine » (Milian).

En effet, leur consolidation ne s'effectue, en général que très lentement. Le cas de notre malade nous en offre un ex mple : la convalescence fut longue et pénible, et le membre blessé ne reprit jamais complètement sa fonction. A leur suite on observe l'existence d'un cal exubérant et disproportionné. Si le malade que nous avons observé n'en présente pas, la pagétique de Hillereau, qui avait d'ailleurs une tuméfaction osseuse du rebord alvéolaire, suite d'une extraction dentaire, avait vu se développer après sa fracture, au 1/3 interne de la clavicule, une masse osseuse douloureuse et volumineuse ; et le malade de Rostaine avait conservé, de ses fractures, un cal exubérant.

Les fractures pathologiques de la maladie de Paget ont, comme on le voit, des caractères cliniques bien tranchés.

Ici, nous nous permettrons de faire une remarque qui a son importance : une fracture spontanée se produisant avant la maladie confirmée peut créer de sérieuses difficultés au médecin. Tel fut le cas de notre malade dont les fractures spontanées étaient l'indice d'une dystrophie

osseuse dont la marche allait s'affirmer régulièrement progressive. En présence d'un semblable accident, il nous paraît indiquer d'avoir recours à tous les moyens d'investigations les plus modernes : la radiographie peut rendre de grands services en montrant des zônes ouateuses autour des os. Si la réaction de Wassermann pratiquée à ce moment est trouvée positive, qu'on ne chasse pas pour cela de son esprit l'idée qu'une maladie de Paget est en évolution : l'ostéite déformante a des rapports si étroits avec la syphilis osseuse qu'on est en droit de ne pas les opposer.

Anatomie Pathologique

« C'est au niveau des os longs qu'on rencontre surtout les fractures pathologiques, car plus une diaphyse est longue, plus elle est sujette à céder lorsque sa résistance normale a diminué ». Ainsi s'exprime Tixier au sujet du lieu d'élection de ces fractures en général. Ce sont donc les parties diaphysaires qui se rompent le plus volontiers ; celles du membre inférieur y sont très prédisposées. Au membre supérieur, aux côtés, aux clavicules, les fractures spontanées se rencontrent également. Qu'en est-il dans la maladie de Paget ?

Sur les trois cas que nous rapportons, les os se sont brisés une fois au membre supérieur, une fois au membre inférieur, une autre fois à la clavicule. Chez deux malades les fractures furent multiples : nous sommes donc en présence de lésions généralisées à tout le système osseux.

La maladie de Paget frappe, en effet, le squelette du crâne aux tibias ; mais elle a ceci de très particulier : les extrémités des membres, à l'encontre de l'acromégalie, sont généralement épargnées et le tibia, comme dans la syphilis, est l'os chéri de l'ostéite déformante. Sa

déformation caractéristique en fourreau de sabre est toujours accentuée.

A quelles lésions osseuses attribuer cette prédisposition des diaphyses à se briser sous l'influence du plus petit traumatisme ? Un court exposé anatomo-pathologique va nous l'apprendre.

Lésions macroscopiques.

La plupart des auteurs qui ont fait l'étude anatomique des os pagétiques sont d'accord pour affirmer que ces os présentent, au début de l'affection, une mollesse si évidente que le doigt arrive, en certains points, à y laisser son empreinte. On insiste moins sur leur fragilité qui ne fait, cependant, aucun doute. Dieulafoy, dont on a une bonne étude clinique de la maladie, soutient que dans l'ostéite déformante, les os ne sont pas fragiles. Peut-être faut-il voir, dans cette affirmation, le résultat de recherches effectuées sur de vieux pagétiques, car on sait qu'à une période avancée de la maladie la résistance osseuse augmente (Vincent).

Si les os sont lourds, en raison du volume considérable qu'ils ont acquis, ils sont si poreux qu'ils pèsent moins que pourrait le faire penser leur volume (Thibierge). Les os malades sont rosés et sillonnés de nombreux vaisseaux. Leur surface est perforée d'un grand nombre de petits trous qui ne sont autres que des orifices de canaux de Havers très élargis. Ces porosités superficielles, qui pénètrent très loin dans le corps de l'os, rejoignent, en certains points, le canal médullaire, dont

la cavité est anormalement grande. L'existence d'hypérostose est la règle sur les os longs ; ce sont des plaques osseuses qui sont comme surajoutées aux diaphyses. Au point où les os ont subi des fractures, un cal volumineux existe presque en tous les cas. Le canal médullaire agrandi est souvent irrégulier et la moelle rouge comme celle du fœtus est très vasculaire. Les épiphyses subissent, en partie, les mêmes modifications macroscopiques, de sorte que les articulations sont plus volumineuses qu'à l'état normal.

Les os courts, frappés par le même processus, présentent une plus grande fragilité ; l'os très léger est friable comme une meringue (Fréchou) : c'était le cas de la malade de Hillereau, dont la clavicule se rompit dans un effort minime. Le crâne n'est pas indemne : l'épaississement de ses os peut atteindre trois centimètres. La base est lésée dans certains cas. L'ankylose des vertèbres est un fait à peu près constant et les côtes sont très ramollies.

Lésions microscopiques.

Au point de vue histologique, ce qui caractérise vraiment l'ostéite déformante, « c'est le bouleversement complet de toute l'organisation des systèmes lamellaires, la perte d'ordonnance circulaire des travées osseuses autour des canaux de Havers et de l'ordonnance architecturale de l'os tout entier ». Les lésions histologiques, bien décrites par Stilling, consistent : 1°) En un travail de résorption de la substance osseuse au niveau

médullaire et des canaux de Havers qui communiquent entre eux comme un tissu aréolaire ; 2°) En une néoformation compensatrice sur la paroi des cavités, de lamelles osseuses qui s'épaississent, écartant les ostéoblastes les uns des autres ; 3°) En une production au-dessus du périoste chroniquement irrité d'énormes périostoses poreuses et mamelonnées ; 4°) En l'aboutissement des lésions médullaires en un tissu de sclérose généralisée. Par un travail d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante (Hudelo et Heitz) s'est donc constitué un épaississement énorme des couches osseuses périmédullaires, dont le résultat est le manque de résistance du squelette aux traumastimes.

D'autre part, l'étude chimique des os, à laquelle s'est livré M. le Professeur A. Robin, montre clairement la raison de la fragilité osseuse dans l'ostéite déformante. Dans une analyse portant sur deux tibias, dont l'un était sain et l'autre pagétique, il a fait les constatations suivantes :

	Tibia sain	Tibia pagétique
Eau.....	13.75	44.820
Mat. grasses.....	11.20	13.190
Mat. azotées.....	28.24	16.150
Mat. minérales.....	46.85	28.844

L'os, dans la maladie de Paget, contient donc beaucoup plus d'eau, un peu plus de matières grasses et moins de substances azotées et minérales que l'os intact : n'est-ce pas là une cause importante de la vulnérabilité du squelette dans l'ostéite déformante progressive.

Pathogénie

Les causes intimes de la maladie de Paget demeurant encore très obscures, la pathogénie des fractures spontanées qui la compliquent parfois reste du domaine de l'hypothèse. Nous allons cependant tenter d'expliquer la fragilité osseuse des pagétiques en nous livrant à l'étude de deux théories actuellement très en faveur.

Souques, Barié, Pasteur Vallery-Radot s'appliquèrent, les premiers, à rechercher systématiquement, la syphilis chez les pagétiques qu'ils eurent l'occasion d'examiner. Sur 14 malades dont il étudièrent la réaction de Wassermann, ils trouvèrent cette dernière 6 fois positive et 9 fois négative. Déjà, en 1903, Lannelongue, puis Fournier avaient émis l'hypothèse de la nature syphilitique de la maladie de Paget, mais des preuves telles qu'en peut fournir la réaction de fixation leur manquaient. Depuis, de nombreux chercheurs trouvèrent des antécédents syphilitiques chez ces malades. Les thèses de Fréchou, Chastel, Bertin-Mourot en font foi.

Personne cependant n'ose affirmer que la syphilis soit seule en cause.

Pour nous, cette théorie éclaire-t-elle le problème que nous cherchons à comprendre ? Autrement dit, la

syphilis peut-elle produire des lésions d'ostéite semblables à celles de la maladie de Paget, et aboutissant comme elles à la raréfaction du tissu osseux, à sa fragilité et à sa rupture spontanée ?

Nous pouvons répondre affirmativement. Nous savons en effet que l'os syphilitique est spécialement friable (Charpy), résultat inconstesté du processus d'ostéite raréfiante dont il est le siège. Nombreux sont les cas de fractures spontanées sous la dépendance de l'infection syphilitique : les diaphyses des os longs (tibia, fémur, humérus), sont fréquemment lésées dans l'ostéo-syphilose héréditaire, précoce (dégénérescence gélatiniforme du tissu spongieux) ou tardive (résorption osseuse sans séquestre avec hyperostose). Le tabès, dont l'origine spécifique n'est plus mise en doute aujourd'hui, nous offre à considérer des complications osseuses de même ordre. Le tibia, l'os « chéri », se brise comme verre chez les tabétiques et les lésions très comparables à celles de la maladie de Paget se résument en deux mots : ostéite raréfiante. D'ailleurs les deux maladies peuvent coexister : Jacques Chartier et Descomps rapportent un cas d'ataxie locomotrice associé à la maladie de Paget.

Chez notre malade nous n'avons trouvé aucun signe de tabès, ni d'antécédents syphilitiques, ni de réaction de Wassermann positive ; par contre, l'existence de douleurs ostéo-musculaires à paroxysmes nocturnes consécutives à des fractures spontanées du tibia nous font soupçonner malgré tout l'origine spécifique probable de son affection.

Somme toute, le tréponème semble jouer un rôle im-

portant dans la pathogénie de la maladie de Paget et de ses fractures spontanées, mais doit-on seule l'incriminer ?

En 1909, Dalché et Galup orientèrent leurs recherches pathogéniques du côté des glandes à sécrétions internes. Divers auteurs signalèrent ensuite des lésions thyroïdiennes et surrénales. La radiographie de la selle turcique montra en de rares cas (obs. I) un élargissement en rapport avec une tumeur hypophysaire, ainsi que des déformations de la base du crâne. La polyurie de notre malade, vite améliorée par des injections de lobe postérieur d'hypophyse relève, sans nul doute, d'une lésion de cet organe.

Nous allons voir le rôle probable de l'appareil endocrinien dans la génèse des troubles dystrophiques des pagétiques et des fractures qui peuvent en résulter.

Le corps thyroïde exerce une action indéniable sur le développement des os. Si, chez l'enfant, la thyroïdectomie provoque le nanisme, chez l'adulte on observe des troubles ostéopathiques (Revillod). La déminéralisation qui accompagne les lésions thyroïdiennes est un fait acquis (Tolot et Sarvenat) et on connaît la fréquence des fractures spontanées dans le cancer du corps thyroïde. Dans les fractures expérimentales, Hanau et Steinlen ont constaté, chez les animaux thyroïdectomisés, un retard de consolidation.

Si l'ablation des capsules surrénales a pu déclancher parfois un syndrome ostéomalacique et si dans cette affection, où les fractures spontanées ne sont pas rares, l'adrénaline exerce une action favorable, nous voyons

là la preuve certaine de l'utilité de ces glandes pour la nutrition du squelette. Il nous est donc permis d'envisager également leur altération dans la maladie de Paget, où la décalcification joue un certain rôle dans l'étiologie des fractures que nous étudions.

L'hypophyse, de son côté, a une action très nette sur la croissance des os qui, lorsque cet organe est déficient, sont frappés de dystrophie : l'acromégalie, avec ses déformation osseuses, nous le montre clairement. Dans la maladie de Paget, les lésions hypophysaires, cliniquement constatées, constituent une rareté, aussi le cas de notre malade polyurique, amélioré par l'extrait d'hypophyse, mérite d'être retenu.

La question de l'altération des glandes endocrines ne manque donc pas d'intérêt, mais elle est complexe et demande de nouvelles recherches. Cependant, dès maintenant, il paraît légitime d'attribuer aux sécrétions internes de ces organes un rôle pathogénique important dans la fragilité osseuse des pagétiques.

Thérapeutique

Des théories développées dans le précédent chapitre résultera naturellement la thérapeutique des fractures spontanées dans l'ostéite déformante.

Au point de vue prophylactique, la nécessité d'avertir ces malades de la fragilité de leurs os, afin qu'ils évitent le moindre traumatisme, est une mesure qui s'impose.

Nous serons bref sur le traitement chirurgical. Il sera de tous points identique à celui des fractures simples : après réduction on immobilisera, suivant les règles établies. On devra être très prudent dans l'emploi du massage pendant la convalescence, afin d'éviter ces cals exubérants qui n'ont que trop tendance à se produire d'eux-mêmes.

Le traitement médical, toujours nécessaire pour hâter la consolidation et combattre les troubles de nutrition osseuse, sera anti-syphilitique et opothérapique.

Que le malade présente ou non une réaction de Wassermann positive, il sera traité systématiquement par le néosalvarsan. On complètera la cure par l'emploi des mercuriaux et de l'iodure de potassium. Dans de nombreux cas, on obtiendra des résultats encourageants

(disparition des douleurs, consolidation plus rapide, amélioration de l'état général (malade de Rostaine).

Les glandes à sécrétions internes ayant une influence probable sur la nutrition du squelette, l'emploi d'extraits glandulaires semble tout à fait indiqué.

Conclusions

I. La maladie de Paget prédispose aux fractures spontanées.

II. Par leur étiologie, leurs symptômes et leur évolution clinique, ces fractures se rapprochent de celles que l'on observe dans le tabès.

III. Cette variété de fracture doit être considérée comme une complication importante de la maladie, par les douleurs qui peuvent se fixer sur le membre fracturé, le cal exubérant qui survient fréquemment et l'impotence fonctionnelle qui est toujours à redouter.

IV. Etant donné la ressemblance des manifestations osseuses syphilitiques et des manifestations pagétiques de même ordre, la fragilité osseuse semblable et la prédilection avec laquelle le tibia est l'os préféré de ces deux affections, étant donné l'amélioration obtenue en certains cas par l'emploi du mercure et des arsénicaux, nous pensons qu'il est du devoir du médecin d'instituer

une thérapeutique antisyphilitique énergique, sans oublier un traitement opothérapique dont l'effet semble bienfaisant.

Vu le Doyen, *Vu le Président,*

ROGER. GILBERT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

Bibliographie

Bergé. — In thèse Wastertreger, Paris 1918.

Bertin-Mourot. — Thèse Paris, 1920.

Biomier. — *Annales des maladies vénériennes*, Paris 1918.

Couturier. — Th. Paris, 1919.

Dalché et Galup. — *Bull. Soc. Médic. des Hôpitaux*, 1909.

De Massary et Pasteur V. Radot. — *Bull. Soc. anatomique*, 1912.

Dieulafoy. — *Cliniq. Médic. de l'Hôtel-Dieu*, 1903.

Hillereau. — Th. Paris, 1901.

Jones E. S. — Philadelphia Coutry Med. Society, 1914.

Lannelongue. — *Bulletin Médical*, 1903.

Ledra Heazlet. — *The journal of Americ. Medic. Assoc.*, 1917.

Lugnier. — Th. Paris, 1913.

Mauclaire. — Nouv. Traité chirurg., Le Dentu et Delbet.

Ménétrier et Legrain. — *Bull. Société Medic. Hôpitaux*, 1912.

Milian. — Traité de Méd. de Gilbert et Thoinot.

Paget. — Medic. chirurg. Soc. Lond., 1876.

Raevena. — Nouv. Iconographie de la Salpétrière, 1909.

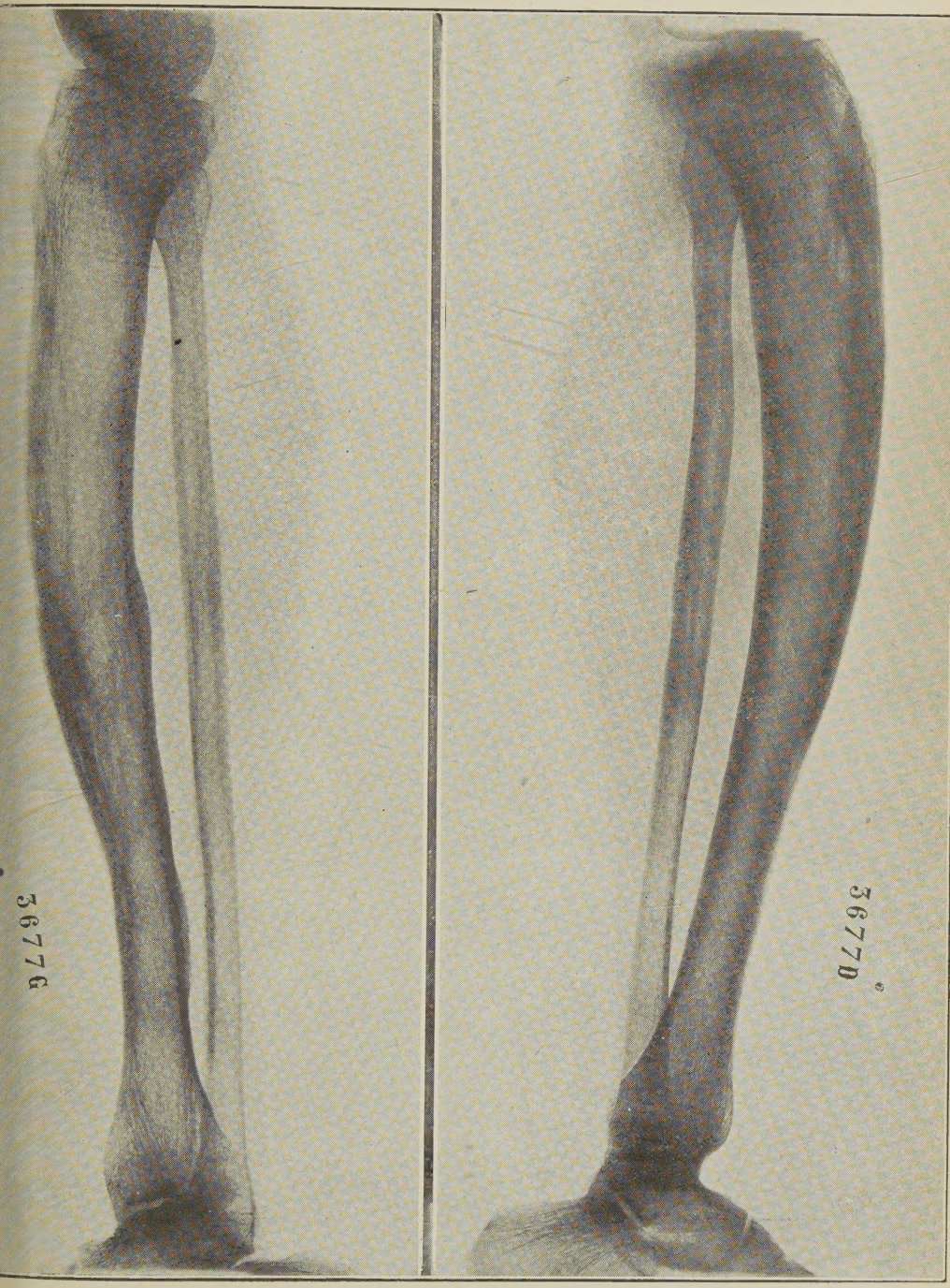
Renon et Selvestre. — *Bullet. soc. Medic. Hôpit.*, 1900.

Robin. — Acad. de Médecine, 1903. Nouv. Iconographie, Salp., 1894.

Souques, Barié, Pasteur V. Radot. — *Bullet. Société Médic. Hôpitaux*, 1913.

Stilling. — *Arch. für pathol. anat. medic. physio.*, 1890.
Symonds. — Cuy's Hosp. Rep., 1881.
Thibierge. — *Archives générales de Médecine*, 1890. *Bull Soc. Méd. Hôpitaux.* 1893.
Tixier. — In Path. Chirurg.

Imp. Commerciale Perrette, Limoges



Observation I (*Personnelle*)

Jambe gauche Jambe droite